



PRŮVODCE SYSTÉMOVOU SKLERODERMÍÍ PRO NEMOCNÉ A JEJICH BLÍZKÉ

**Aktivní přístup pacienta je stejně
tak důležitý, jako včasná diagnostika
systémové sklerodermie.**

**Proto jsme pro Vás shromáždili
adekvátní a nápomocné informace.**

**Věnujte pár minut k přečtení této
brožury, je to čas, který může ovlivnit
kvalitu Vašeho života.**

Jsme tu pro Vás

**Revma Liga Česká republika,
pacientská skupina Skleroderma**

Vyloučení odpovědnosti

Autoři a vydavatel věnovali maximální možnou pozornost tomu, aby informace uvedené v brožurce odpovídaly aktuálnímu stavu znalostí v době přípravy díla k vydání. I když tyto informace byly pečlivě kontrolovány, nelze s naprostou jistotou zaručit jejich úplnou bezchybnost. Z těchto důvodů se vylučují jakékoli nároky na úhradu ať již přímých či nepřímých škod.

Tato brožurka ani žádná její část nesmí být kopírována, rozmnožována ani jinak šířena bez písemného souhlasu autorů a vydavatele.

Co je systémová sklerodermie, SSc?

Je to revmatické, vzácné a závažné systémové onemocnění pojivové tkáně, u kterého může postižení orgánů – především plic, srdce a ledvin – výrazně zkracovat délku života pacientů. I samotné postižení kůže a pohybového aparátu vede k ztrátě funkční schopnosti a snížení kvality života pacientu se SSc. Příčina vzniku nemoci není známa. Stále více důkazů však naznačuje, že se u SSc jedná o komplexní patologický proces vzájemného působení několika činitelů: životního prostředí, genetických faktorů a regulačních epigenetických mechanismů (jednoduše řečeno: „Epigenetika nám ukazuje, jak prostředí ovlivňuje, které geny se projeví, a které ne“).

U nemocných dochází k poškození cévní stěny (vaskulopatie), aktivaci imunitního systému (autoimunita) a progresivní tkáňové fibróze (zmnožení vaziva; vazivo nahrazuje funkční tkáň). Univerzální účinný lék pro SSc neexistuje. Léčba je jen orgánově specifická a symptomatická (zaměřená na příznaky, nikoli na příčiny).

Vzhledem k limitované účinnosti farmakoterapie zde zvláště na začátku onemocnění vzniká i prostor pro velice podstatnou a účinnou nefarmakologickou terapii – zahrnující rehabilitaci, psychologickou a edukační intervenci – která může vést ke zlepšení funkční schopnosti a kvality života, snížení zatížení organismu nemocí a zároveň k podpoře úsilí pacientů vyrovnat se se svým onemocněním.

Klinickým projevům **dominují projevy vaskulopatie** (onemocnění cév), které se může projevovat jako např.: Raynaudův fenomén (barevné změny prstů v chladu a stresu), teleangiektázie (rozšířené cévky na kůži), digitální ulcerace (vřídky na bříškách prstů), plicní arteriální hypertenze (zvýšený tlak v plicní tepně), sklerodermická renální krize (postižení ledvin u SSc) a **tkáňové fibrózy** (zmnožení vaziva v určité tkáni na úkor její funkčnosti), která kromě charakteristické kůže postihuje kůži i vnitřní orgány – zejména plíce, srdce a trávicí trakt.



Jaké jsou formy SSc?

Nejčastější dvě formy systémové sklerodermie jsou:

difúzní sklerodermie (dcSSc) – se jeví obvykle rozvojem Raynaudova fenoménu (RAF) na počátku nemoci s rychle následujícím rozvojem difúzního otoku kůže prstů a rukou s následným tuhnutím kůže na prstech rukou, horních a dolních končetinách, obličeji a trupu. Během prvních 5 let nemoci se postižení vnitřních orgánů rozvíjí rychle a agresivně. Zahrnuje zejména postižení plic, trávicího traktu, ledvin a srdce.;

limitovaná sklerodermie (lcSSc) – se jeví více plíživým a pozvolným nástupem jednotlivých kožních, cévních

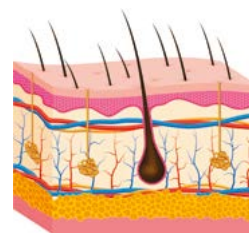
či orgánových projevů a obvykle víceletým průběhem Raynaudova fenoménu na začátku nemoci. Kožní změny jsou ohraničené zejména na okrajové části končetin od kolenních a loketních kloubů směrem k prstům (např. typicky na prstech rukou, tj. sklerodaktylie), na obličej (rýhování kolem úst, zmenšení ústního otvoru, vymizelou mimikou v obličeji, špičatý nos), a nepostihují trup, paže a stehna. Z útrobních projevů nemoci je nejčastěji postižen jícen a plíce a často bývá přítomna plicní arteriální hypertenze.

Jaký je klinický obraz?

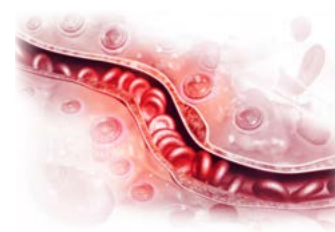
SSc je velmi různorodá nemoc co do průběhu i rozsahu postižení a u každého se projevuje individuálně. A proto si říkat, že má nemoc se vyvine stejně jako u nějaké jiné pacientky se SSc, je velice nesprávné. Porovnávat se s jinými pacienty se SSc není vhodné a není nemoci prospěšné. Každý bude nemoc snášet jinak a u každého bude intenzita projevů a jejich frekvence jiná. Nicméně nedávná studie zjistila, že u téměř 500 pacientů se SSc

patří mezi pět nejvýznamnějších příznaků uváděných pacienty **únava** (89 %), **Raynaudův fenomén (RAF)** (86 %), **ztuhlost rukou** (81 %), **bolest kloubů** (81 %) a **poruchy spánku** (76 %). K celkovým projevům dále patří **nechutenství**, **hubnutí**, **zvýšená tělesná teplota** a později úzkostná **deprese**, která je reakcí na přijetí samotné nemoci a jejích projevů.

Které klinické projevy se můžou u pacientů se SSc objevit?



Kožní postižení – jedná se o nejcharakterističtější projev SSc. V počátku nemoci dochází obvykle k difúzním otokům na prstech horních končetin, předloktích a obličeji. Následuje ztuhnutí a ztluštění kůže, jejichž rozsah a závažnost jsou proměnlivé. Pokožka se časem víc leskne, tuhne, je napnutá a nelze vytvořit kožní řasu, dochází ke ztrátě kožních adnex (přidatné orgány kůže: potní a mazové žlázy, nehty, vlasy) a depigmentaci (ztráta pigmentu) anebo hyperpigmentaci (zvýšení pigmentu; ztmavnutí kůže). Obličej také obvykle postupem času nabývá maskovitý vzhled s rýhami kolem úst. Často se tvoří podkožní kalcifikace (ukládání solí vápníku (kalcia) do tkání) a teleangiiektázie (lokalizované nahromadění rozšířených drobných krevních cév, kapilár, drobných žilek). Po několika letech dochází k vystřídání fáze zánětu a fibrózy (zvázivatělé zatvrdlé tkáně) fází atrofie (zmenšení tkání). Kůže se pak stává měkčí, dá se řasit a je atrofická (atrofický orgán je menší a tužší, také jeho funkce je snižena).



Postižení cév a oběhového systému – projevuje se jako nejčasnější a zároveň nejčastější příznak této nemoci – Raynaudův fenomén (97 %). Je charakterizován občasnými barevnými změnami koncových částí těla (nejčastěji prsty horních a/nebo dolních končetin, vzácněji uši, nos, jazyk, brada, bradavky a kolena) vyvolanými chladem nebo stresem. Typicky má tři fáze – zblednutí, zmodrávání anebo zfialovění a zčervenání. Progresivní strukturální změny v malých cévách (které lze detekovat pomocí mikroskopického vyšetření nehtového valu, tzv. kapilaroskopie) vedou k trvalé poruše toku krve, k prodloužení epizod Raynaudova fenoménu a k rozvoji ischemických změn (tj. změn daných nedokrevností tkání) – např. digitální ulcerace (vrádky na bříškách prstů), nekrózy (odumření tkáně) a gangrény (druhotně modifikovaná nekróza, např.

infekcí nebo vysycháním prstů). Postižení větších cév u SSc se může projevovat jako plicní arteriální hypertenze (zvýšení tlaku v plicní tepně), sklerodermická renální krize (postižení ledvin) anebo gastrické antrální vaskulární ektázie (rozšířené cévky ve sliznici horní části žaludku).

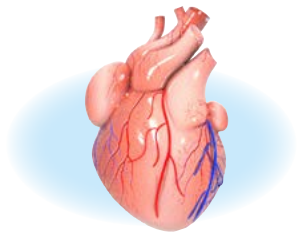


Plicní postižení – můžeme nalézt u 70 % pacientů se SSc.

Jde hlavně o postižení:

plicního intersticia tj. plicní tkáň – pod obrazem **intersticiální plicní fibrózy** (zvázučování plicní tkáň) a/ nebo **alveolitidy** (sterilní zánět plicních sklípků), projevující se progredující dušností a suchým kašlem,

plicních cév – pod obrazem **plicní arteriální hypertenze** (zvýšení tlaku v plicní tepně) projevující se rychle progredující dušností a známkami pravostranného srdečního selhávání.



Postižení srdce – můžeme nalézt u 50 % pacientů se SSc, častěji sekundárně v důsledku PAH než primárně na podkladě fibrózy myokardu (srdeční svalovina) anebo myokarditidy (zánět srdeční svaloviny). Častým, ale spíše subklinickým (nevýrazně vyjádřeným) nálezem bývá perikarditida (zánět osrdečníku). K nejčastějším manifestacím patří palpitace (zvýšené uvědomování si srdečního rytmu, často spojené s pocitem neobvykle rychlého, pomalého či nepravidelného rytmu), dušnost a atypické bolesti na hrudi.

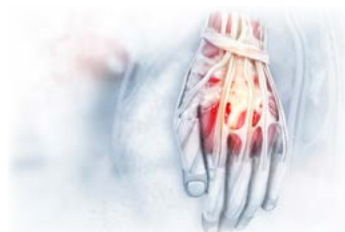
Postižení ledvin – nejdůležitější projev postižení ledvin u SSc je sklerodermická renální krize (10 %) pod obrazem rychle progredující renální insuficience (ledvinová nedostatečnost) s oligurií (snížení denní či hodinové vylučování moči) až anurií



(úplné zastavení vylučování moči) a akcelerované arteriální hypertenze (náhle zvýšení krevního tlaku). U části pacientů vidáme pouze nízkou proteinurii (přítomností většího než normálního množství bílkoviny v moči), pokles renálních (ledvinových) funkcí a hypertenzi (vysoký krevní tlak).

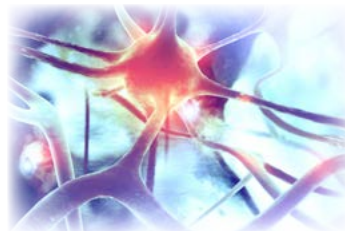


Postižení trávicího traktu – je charakterizováno poruchou motility (pohyblivosti trávicího traktu neboli střev) v důsledku postižené inervace, atrofie hladké svaloviny a tkáňové fibrózy. Mohou být postiženy prakticky všechny části trávicího traktu s různou frekvencí. Nejčastěji bývá postižen jícen (90 %) s nálezem poruchy motility, dilatací (rozšíření) dolních dvou třetin a dysfunkcí (špatnou funkcí) dolního jícnového svěrače. K nejčastějším příznakům postižení trávicího traktu u SSc patří dysfagie (poruchy polykání), pyróza (pálení žáhy), nadýmání, průjem, zácpa, inkontinence (nechtěný samovolný únik stolice) a malabsorpce (porucha vstřebávání živin) s malnutricí (podvýživa).



Postižení pohybového aparátu – se projevují bolestí a slabostí proximálních (bližší trupu) svalových skupin, bolestí a ranní ztuhlostí kloubů. Později se objevují třecí šelesty (slyšitelný třecí zvuk při pohybu v kloubech) šlachových pouzder (zejména ohybačů prstů, nad lokty a rameny), flekční kontraktury (fixované držení zejména prstů rukou způsobené vazivovou přeměnou šlach a kůže) a akroosteolýza (rozpuštění kostí koncových článků prstů v důsledku prodlouženého nedokrvění).

Postižení nervového systému, slinných žláz a pohlavních orgánů – patří mezi méně časté projevy SSc. I když u některých pacientů přítomnost Sjögrenova syndromu (autoimunitní revmatické onemocnění žláz s vnější sekrecí projevující se zejména suchostí očí, úst, kůže a sliznic obecně) není neobvyklá.



Koho nemoc nejčastěji postihuje a jak často se vyskytuje?

SSc postihuje častěji ženy (4–6 : 1) než muže a manifestuje se obvykle ve středním věku. Prevalence (výskyt nemoci udávaný počtem jedinců trpících danou nemocí na milion obyvatel) SSc činí 30–580 případů na milion

a incidence (počet nově nemocných na milion obyvatel za časový úsek – zpravidla rok) činí 2–46 nových případů na milion za rok.

Co je potřeba dodržovat při SSc?

Zcela zásadní význam má minimalizovat vystavování se vlivům, které vyvolávají anebo zhoršují Raynaudův fenomén, většinou jsou to chlad a stres. To znamená snížit frekvenci, intenzitu a trvání chladu a stresu na minimum. Dále si před chladem chránit jak koncové části těla (teplé rukavice, ponožky, elektrické vyhřívání do rukavic/bot, gelové ohříváče, čepice ap.), ale i tělesné jádro (tj. krk, hrudník, břicho, pánev). Zamezit vystavování se náhlým změnám teplot a nevystavovat se chladnému větru. Zásadní význam pro zvýšení průtoku periferním řečištěm má pohyb (mimo jiné je vhodné zkusit tření rukou, krouživé pohyby paží, ponoření rukou do teplé vody atd.; velikou roli v udržení rozsahu pohybu v kloubech hraje celkový pohyb – cvičení)

a minimalizace stresu a úzkosti. Pacient by rozhodně a okamžitě měl zanechat kouření (škodí i pasivní kouření) a vyhýbat se vibracím a lékům anebo látkám, které zužují cévy (např. kofein, marihuana, kokain nebo léky podporující redukci hmotnosti), pokud je to možné. Dále by se měl pacient vyvarovat epidemickým místům nebo se chránit rouškou. Také by se měl snažit co nejvíc minimalizovat kontakt s toxickými látkami (např. polyvinylchlorid, křemík, organická rozpouštědla aj). V současné době neexistují důkazy z kvalitních klinických hodnocení, které by podporovaly účinnost behaviorální terapie nebo výživových doplňků či různých prostředků alternativní medicíny ve snížení frekvence a intenzity atak Raynaudova fenoménu.



Diagnostika a sledování nemocných se SSc

Diagnóza SSc se **stanovuje na základě klinického obrazu** (Raynaudův fenomén, typické kožní postižení, orgánové manifestace), **průkazu specifických autoprotilátek v krvi a typických nálezů z cévních a orgánových změn.**

Specialisté v oboru si mohou v současnosti pomoci při stanovení diagnózy SSc klasifikačními kritérii

Americké revmatologické společnosti a Evropské ligy proti revmatismu (American College for Rheumatology – ACR; The European League Against Rheumatism – EULAR) z roku 2013, která však nejsou diagnostická a jsou určena zejména pro klinická hodnocení a výzkumné účely.

K vyšetření lékaři používají:

- **laboratorní obraz:** základní laboratorní vyšetření krve a moči a imunologické vyšetření krve;
- **kůže:** rozsah a stupeň ztluštění kůže, nebo pokud je potřeba i kožní biopsie s histologickým vyšetřením;
- **Raynaudův fenomén a postižení cév:** kapilaroskopické vyšetření nehtových valů; případně ultrazvuk nebo angiografie;
- **trávicí trakt:** jícnová manometrie, polykací akt a pasáž trávicím traktem pomocí kontrastní látky, gastrokopie a kolonoskopie;
- **pohybový aparát:** rentgen postižených kloubů, ultrazvukové vyšetření šlachových pouzder anebo kloubů, svalový test, elektromyografie, případně magnetická rezonance svalů a svalová biopsie;
- **příce:** vyšetření plicních funkcí (spirometrie

a difuzní kapacita pro CO, tzv. DLCO), rentgen a HRCT (počítačová tomografie s vysokým rozlišením) hrudníku, pro ověření aktivní alveolity (zánětu plicních sklípků), případně v rámci diferenciální diagnózy bronchoalveolární laváž s cytologickým vyšetřením a transbronchiální biopsie plic; skrínink plicní hypertenze (vyšetření za účelem vyhledání plicní hypertenze v jejich časných stádiích) se provádí pomocí echokardiografického vyšetření (ECHO) a k potvrzení této diagnózy je nutná pravostranná srdeční katetrizace;

- **srdce:** EKG, EKG podle Holtera a pomocí ECHO, případně magnetické rezonance;
- **ledviny:** pravidelné měření tlaku, ledvinových parametrů v krvi (renální funkce), obsahu bílkoviny v moči (proteinurie), případně biopsie ledvin.

Jaká je léčba SSc?

Jak bylo už řečeno, univerzální, účinný lék pro SSc dosud nebyl nalezen, proto je u pacientů se SSc na místě komplexní přístup zahrnující **režimová opatření, rehabilitaci a orgánově specifickou symptomatickou léčbu.**

- V prevenci nových defektů mají své místo antagonisté receptorů pro endotelin.
- U plicní arteriální hypertenze se k léčbě používají antagonisté endotelinových receptorů, inhibitory fosfodiesterázy-5, prostanoidy, riociguat – často je však nutná kombinace několika přístupů a symptomatická podpůrná terapie.
- Projevy postižení trávicího traktu se lékaři snaží ovlivnit symptomaticky prokinetiky, antacidy a inhibitory protonové pumpy. V pokročilejších stadiích je nezbytná dispenzarizace v nutriční poradně a enterální výživa.
- K ovlivnění kožních, kloubních a svalových projevů se používá metotrexát a glukokortikoidy v nízkých až středních dávkách s velmi individuální, variabilní účinností.
- Při aktivní alveolitidě v rámci intersticiálního plicního procesu používáme opakované (po měsíci)

V terapii Raynaudova fenoménu a digitálních ulcerací se uplatňují blokátory kalciových kanálů, série infuzí analog prostaglandinů, sympatektomie, nekrektomie a lokální přístupy hojení ran či hyperbarická komora.

- intravenózní pulzy cyklofosfamidu, případně mykofenolát mofetil.
- Recentní velké studie s vysokou dávkovou imunosupresí s následnou autologní transplantací kmenových buněk demonstrují účinnost této metody, ale také úmrtnost (5–12%) s ní spojenou. Tato metoda se zdá být záchranným a účinným přístupem pro pacienty s časnou dcSSc s rychle progredujícím multiorgánovým postižením, které není ještě v pokročilém stadiu. Tato léčba s vysokým rizikem úmrtí proto není vhodná pro všechny pacienty se SSc. Pro bezpečnost pacienta byla vytvořena přísná vstupní a vylučující kritéria, které se snaží riziko úmrtí snížit na minimum.
- Z biologických preparátů se jako nejslibnější zatím jeví rituximab a tocilizumab – co do ovlivnění plicního a kožního postižení.
- První volbou při sklerodermické renální krizi jsou

ACE (angiotenzin konvertující enzym) inhibitory. Nutná bývá dlouhodobá dialýza případně transplantace ledvin.

- Při postižení srdce se uplatňují antiarytmika a/nebo trvalá stimulace pacemakerem.

I přes všechno výše zmíněné je pro pacienty nejdůležitější, aby si lékaři prvního kontaktu (tj. praktický lékař, závodní lékař) všímali prvních příznaků, které mohou naznačovat, že se jedná o počínající SSc – tj. Raynaudův fenomén a difúzní otok prstů rukou – a poslali takového pacienta k vyšetření kapilaroskopie nehtových valů, případně k vyšetření antinukleárních protilátek a následně k revmatologovi k dovyšetření

pacienta, k pravidelnému skríninku orgánových manifestací a k zahájení léčby v časném stadiu nemoci, zejména u dcSSc.

Nicméně pacient sám by měl být v léčbě této nemoci aktivní. Pro tento účel vznikla i tato brožurka. To znamená, že by se měl pacient se SSc informovat o nemoci u lékaře revmatologa, a pokud potřebuje více informací, tak i cestou patientské organizace Skleroderma, která vznikla pod záštitou Revma Ligy Česká republika a která aktualizuje sesbírané poznatky z ověřených zdrojů a vyhýbá se neověřeným informacím (např. na internetových stránkách), které mohou pacienta vylekat a demotivovat.



Životní styl pacientů se SSc

Pacienti se SSc jsou často omezeni v každodenních činnostech i pracovním zařazení, což má negativní vliv na kvalitu jejich života. Je potřeba, aby se každý pacient přizpůsobil svému individuálnímu stavu.

Pacienti se SSc se často zdravotníka ptají na radu, kam se mají pracovní zařadit, jak mají změnit životní styl, které volnočasové aktivity jsou vhodné a které ne, zda je potřeba péče psychologa nebo sexuologa. Také je zajímavá úloha rodiny a blízkých lidí (partnera) v péči o nemocné. Obecně na tyto otázky nelze odpovědět. Nejenže je průběh a rozsah onemocnění u každého individuální, ale i rodina a partner a osobnost pacienta se SSc se liší. Zdravotník však může doporučit všeobecné rady pro úpravu životního stylu – zdravě jíst; snažit se více pohybovat; nekouřit a nepoužívat omamné látky včetně alkoholu; správně přistupovat k léčbě; vzdělávat se ve svém onemocnění a čerpat informace ze správných zdrojů; v podstatě se prostě držet ověřených rad zmíněných výše v oddíle „Co je potřeba dodržovat při SSc?“. Každopádně péče psychologa, zvláště v časně diagnostice SSc, je zcela na místě. Lze totiž očekávat, že stanovení diagnózy jakékoliv nemoci – a o to více SSc – je pro pacienta a jeho rodinu šokující. Proto je na místě uvažovat o péči psychologa nejen pro pacienta ale i pro rodinné příslušníky, kteří se s onemocněním své dcery nebo

matky (méně často syna nebo otce) nemůžou smířit a jsou v léčbě, nechtěně, někdy i překážkou. Důležité jsou i konzultace se sexuologem, zvláště u mladých zadaných žen a mužů. Čím dál více se totiž u těchto pacientů zjišťují sexuální dysfunkce. V neposlední řadě stojí i nutriční poradce a případná změna výživových návyků. Neexistuje žádná specifická strava pro SSc, protože příznaky a závažnost onemocnění se u každého člověka značně liší. Ale je na místě si upravit stravu tak, aby byla zdravější a pestřejší. Nejdůležitější je osvojit si vyvážený jídelníček, obsahující potraviny, které působí protizánětlivě a které poskytují energii, bílkoviny, vitamíny a minerály. Pokud člověk čelí potenciálně invalidizujícímu chronickému onemocnění, jako je SSc, při kterém jsou běžné obtíže s únavou, trávením a nedostatkem živin, potom se vysoce kvalitní výživná strava musí stát základem zlepšování kvality života a úspěšného zvládnutí příznaků. Lidé trpící na SSc jsou vystaveni zvýšenému riziku podvýživy (malnutrici). Podvýživa u SSc je způsobena buď nedostatečným příjmem výživných potravin z důvodů potíží se žvýkáním,

polknutím a/nebo nevhodnou přípravou vlastních potravin. Také může docházet ke špatné absorpci živin z trávicího traktu (pacient může jíst dostatek jídla, ale stále není schopen správně absorbovat živiny). To má za následek nedostatek určitých vitaminů nebo minerálů, což se může, ale nemusí projevit zjevnými příznaky. Pro pracovní zařazení je potřeba hledat pomoc ze strany sociálních pracovníků, rady tohoto typu nejsou v kompetenci doktorů. Ovšem i v otázce typu práce je dobré držet se režimových opatření zmíněných výše v oddíle „Co je potřeba dodržovat při SSc?“. Jde zejména o ochranu před chladem, vlhkým prostředím, mechanickou traumatizací kůže a před nadměrnou fyzickou a psychickou zátěží. Za největší problém při práci udávají pacienti se SSc únavu, nebo dušnost, pokud se jedná o fyzicky náročnou práci. Důležité je vyvarovat se chladnějších míst (např. řeznictví, mrazičích boxy ale i klimatizace atd.), pozic, kde se používají vibrační nástroje (sbíječky atd.), a míst s toxickými výpary nebo organickými rozpouštědly (jakékoliv silné chemické prostředky, benzín atd.).

Co se týká volnočasových aktivit, je opět důležité držet se režimových opatření, tj. nevystavovat se stresu a chladu (nebo chránit se před stresem a chladem). Před chladem se chráníme tím, že si zahřejeme jak okraje těla (končetiny: ruce a nohy, hlavu a krk), tak i tělesné jádro (trup těla), tj. celkově. Také se nevystavujeme náhlým změnám teploty. Důležitý je pohyb, který nám zlepšuje jak cirkulaci, tak chrání svaly před atrofií a zvětšuje rozsah pohybu v kloubech. Pohyb působí dokonce i protizánětlivě. Pohybu je důležité začít se věnovat co nejdříve a celoživotně jej zařadit do každodenního života. Je pravdou, že pohyb může být omezen únavou, která může vycházet i z reaktivní deprese v rámci onemocnění. I přes to je vhodné se snažit překonat sám sebe a udržet se v pohybu, pokud pohyb nezhoršuje projevy nemoci. Celkově pomáhá i péče o psychiku, meditace, relaxační cvičební metody a návštěva zkušeného psychologa nebo psychoterapeuta, popřípadě i psychosomatické kliniky. Prevenci a dodržování zdravého životního stylu je vhodné se věnovat, i když je pacient bez klinických projevů (tj. když nemá pacient postižení plic, deformity na rukách, ztuhlou kůži atd.).



Rehabilitace u pacientů se SSc

K nefarmakologickým postupům v léčbě pacientů se SSc patří jak individuální tak i skupinová cvičení. Aby nefarmakologická terapie byla prospěšná, musí mít

Individuální sezení s:

fyzioterapeutem:

- parafínové zábaly (důležité je nastavit teplotu parafínu tak, aby nedošlo k vzniku vřídků; při použití parafínu nesmí být přítomné digitální ulcerace na ruce);
- infračervená lampa;
- manuální lymfodrenáže ve fázi edematózní (když jsou přítomné difúzní otoky rukou nebo nohou);
- protahovací cvičení (ruce, obličej, ale i celé tělo);
- mobilizační cvičení kloubů;
- cvičení, které podporuje kloubní rozsah;
- aerobní cvičení podporující plicní kapacitu;
- silový trénink na udržení svalové hmoty a síly;
- v případě bolesti elektroléčba nebo fyzikální terapie (TENS proudy, ultrazvuk, LASER atd.).

pacient aktivní přístup nejen k rehabilitaci. Mezi běžné nefarmakologické postupy se doporučují:

ergoterapeutem:

- skupinová a cílená ergoterapie (s hlavním zaměřením na ruce);
- nácvik soběstačnosti a běžných denních činností;
- posílení jemné motoriky.

masérem:

- masáže.

osobním nebo fitness trenérem:

- posilovací cvičení v konzultaci s fyzioterapeutem.

Skupinová cvičení:

Protože při tréninku nebo cvičení (aerobním nebo posilovacím) je zvýšené riziko kolapsu a komplikací (zvláště u nemocných s postižením srdce a plic), měl by skupinové cvičení provádět fyzioterapeut vždy v nemocničním prostředí. Cvičební skupiny jsou organizované samotnými pacienty. Pacienti by ale měli mít vždy po ruce zdravotníka a měli by být připraveni na nežádoucí účinky a možné kolapsové stavy při cvičení, které se u jednotlivců mohou objevit. Podobné skupiny organizuje patientská organizace Skleroderma pod vedením fyzioterapeutky a pod záštitou Revma Ligy Česká republika. Další skupinová cvičení pro pacienty

se SSc současně probíhají i v Revmatologickém ústavu v Praze. Revmatologický ústav také nabízí možnost individuálního rehabilitačního a ambulantního programu nefarmakologické terapie (rehabilitace/fyzioterapie). Dále se můžete také zapojit do online programu „Revma v pohybu“, který nastartovala Revma Liga Česká republika. Více informací najdete na webových stránkách www.revmaliga.cz.

Jak individuální tak i skupinová terapie by měla být samozřejmě přizpůsobena možnostem pacienta (intenzita, délka, frekvence a doba konání).





Vytvořeno z iniciativy patientské skupiny
Skleroderma, Revma Liga Česká republika, 2019.

Na našem webu najdete detailního průvodce systémovou sklerodermií včetně nejčastěji kladených otázek a odpovědí plus mnoho dalších užitečných článků.

Kontakty

<https://www.revmaliga.cz/klub/skleroderma/>
Facebook: Skleroderma Česká republika

Jak si může pacient pomoci sám?

Zúžená ústa

Protahování, péče o dutinu ústní, zvlhčování sliznic



Kůže

Protahování, promazávání, ochrana před sluncem



Raynaudův fenomén

Udržovat tělo v teple, rukavice, ponožky, funkční prádlo
Pohyb pro lepší prokrvení
Přestat s kouřením!



Srdce

Pravidelné kontroly dle lékaře (ECHO, EKG)



Plíce

Pravidelné kontroly dle lékaře (CT, RTG, plicní funkce)
Dechová cvičení



Jícen, žaludek

Přízpůsobit stravu dle potřeby, menší a častější porce, dobře žvýkat, nejíst 2 hodiny před spaním, po jídle poloha v sedě



Střeva

Pohyb pro lepší peristaltiku



Ledviny

Pravidelná kontrola krevního tlaku
Při vysokém krevním tlaku, otoky dolních končetin, bolesti hlavy a zhošeném dýchání, kontaktovat lékaře!



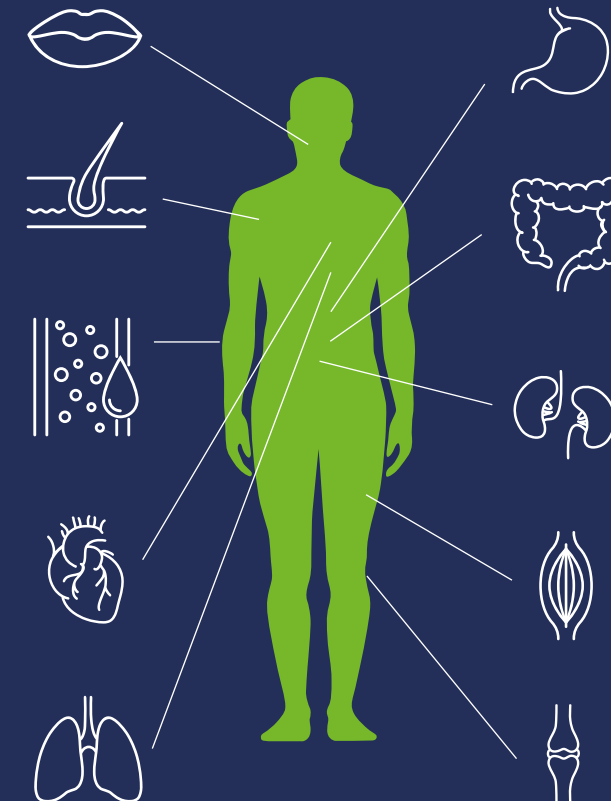
Svalová slabost

Fyzioterapie, cvičení



Klouby

Rehabilitace, cvičení pro zlepšení kloubního rozsahu





„Jsme pomocníkem pro všechny revmatiky – informujeme, podporujeme, sdílíme, aktivizujeme. Jedeme v tom spolu.“



„Jsme vyhledávaným a rovnocenným partnerem pro pacienty, lékaře, zdravotníky i státní správu. Svou činností motivujeme pacienty a ukazujeme zdravé populaci svět očima revmatiků.“

Revma Liga Česká republika, patientská skupina
Skleroderma s odbornou záštitou české revmatologické
společnosti ČLS JEP, 2019



Tato brožura vznikla za podpory společnosti Akacia Group, s.r.o.

